

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Vicker

ANNÉE 1970

THESE

N°

33

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Georges, Lucien, Aimé ATLAN

Né le 4 Mai 1937 à Alger (Algérie)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES DÉTERMINATIONS VERTÉBRALES
DE LA SARCOIDOSE
DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

Président : Monsieur H. BRICAIRE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI*

1970

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

année 1970

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Georges, Lucien, Aimé ATLAN

Né le 4 mai 1937 à Alger (Algérie)

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DETERMINATIONS
VERTEBRALES DE LA SARCOIDOSE
DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

-:-

Président : Monsieur H. BRICAIRE (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6ème
1970

A mon PERE

Dont je salue la générosité,
le courage et les qualités
de coeur

A ma MERE

Qu'elle trouve ici l'expres-
sion de mon affection et
de ma gratitude

A ma FEMME

En témoignage de mon indéfectible
attachement et avec toute ma
reconnaissance pour l'aide
morale et les conseils qu'elle
n'a cessé de me prodiguer

A mes ENFANTS

A tous les MIENS

A Monsieur le Professeur H. BRICAIRE

Professeur à la Faculté de Médecine de
Paris

Médecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'honneur

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse

En témoignage de respectueuse
reconnaissance

Au Docteur Charles LESTOCQUOY

Ancien Interne des Hôpitaux

Médecin chef de service de l'Hôpital
de Vernon

Au Docteur ARTIGUES

Rhumatologue

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DETERMINATIONS
VERTEBRALES DE LA SARCOÏDOSE DE
BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

-:-

I - Introduction

Lorsqu'en 1899, Boeck décrivit des sarcoïdes cutanées ou sous-cutanées, l'affection semblait appartenir au domaine de la dermatologie, et sa nature était considérée comme obscure. Par la suite, on a observé des localisations fort diverses des mêmes éléments, et grâce à la radiologie, à l'histopathologie on sut grouper les faits et considérer la sarcoïdose ou maladie de Besnier Boeck Schaumann, comme une affection de système, une collagénose, donc capable de donner des lésions en tous points de l'organisme où se trouve du tissu conjonctif.

Mais on comprend également qu'avec cette diffusion topographique de la maladie, celle-ci ait pris des visages nouveaux, selon la prédominance des lésions à tel ou tel appareil ou organe. Les localisations pulmonaires se sont montrées fréquentes, importantes par la symptomatologie qu'elles déterminent, par les problèmes de diagnostic positif et différentiel qu'elles posent.

Les localisations articulaires sarcoïdiennes, bien que signalées et décrites depuis longtemps déjà, et qui appartiennent à la description classique de la maladie de Besnier Boeck Schaumann, sont très diversement appréciées en ce qui concerne leur fréquence: exceptionnelles, a-t-on dit longtemps, en fait sans doute souvent méconnues, si l'on en juge par la littérature actuelle, qui leur accorde une place non négligeable. Il faut dire aussi que leur diversité d'expression risque de les

rattacher à des secteurs différents des spécialités de la médecine. La participation ostéo-articulaire dans la sarcoïdose va en effet de simples arthralgies, qui seraient présentes dans un cas sur deux de maladie de BBS, aux lésions ostéo-articulaires graves, qui, au niveau de la colonne vertébrale, ont été plus ou moins longtemps confondues par exemple avec un aspect pottique, jusqu'à ce que les méthodes de diagnostic de la sarcoïdose et l'efficacité de la corticothérapie, corrigent le diagnostic.

Il nous a semblé que les localisations articulaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann méritaient une étude d'ensemble, du fait de leur double intérêt:

- un intérêt dogmatique; ce que l'on sait maintenant de la pathogénie de la sarcoïdose explique-t-il cette détermination articulaire, et les atteintes pathologiques à ce niveau ont-elles les mêmes caractères histologiques et histochimiques que les autres lésions sarcoïdiennes?
- un intérêt pratique: l'atteinte articulaire isolée, ou prédominante, ne risque-t-elle pas d'orienter le diagnostic vers de fausses routes, d'autant plus dangereuses qu'elles impliquent alors des décisions thérapeutiques inappropriées? Enfin, dans la littérature médicale mondiale il est possible de trouver des associations morbides pour lesquelles se posent des questions délicates à résoudre. S'agit-il de syndromes à deux composantes, par exemple sarcoïdose et goutte, ou de la coexistence fortuite de deux états pathologiques de localisation semblable? Sur le plan pratique du diagnostic et du traitement, il y aura donc beaucoup à dire, et encore à rechercher, en ce qui concerne les localisations articulaires de la sarcoïdose, et plus précisément lorsque l'atteinte est de siège vertébral.

Nous intéressant plus particulièrement à l'appareil locomoteur, à sa physiologie normale en pratique sportive, à sa pathologie aussi, nous avons entrepris, sur le conseil de nos Maîtres, une étude d'ensemble des localisations articulaires sarcoïdiennes, en insistant surtout sur les formes vertébrales, dont nous avons déjà signalé le double intérêt dogmatique et pratique.

Le plan de travail établi et suivi dans cette étude sera d'abord exposé:

un "Historique" nous permettra de rappeler quelques travaux qui, ces dernières décennies ont permis de décrire ces aspects articulaires d'une maladie jusque là considérée comme frappant uniquement les parties molles;

nous envisagerons alors les différentes modalités anatomocliniques rencontrées dans le secteur articulaire de la sarcoïdose: arthralgies, mais aussi arthrites, multiples et uniques, aiguës ou chroniques, pouvant frapper toutes les articulations, rachis compris.

il nous restera à envisager les éléments du diagnostic, anatomopathologique, clinique, radiologique, biologique, qui établira la réalité de la sarcoïdose et sa localisation peut-être inhabituelle;

enfin, le traitement des déterminations articulaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ne diffère pas de ce qu'il est pour les autres formes de l'affection, sa base étant là également, la corticothérapie. Toutefois, les affections associées commandent leur propre traitement, par exemple la colchicine en cas de syndrome goutteux, streptomycine parfois en cas d'érythème noueux ou de tuberculose concomittante, comme dans le cas de Gernez Rieux.

HISTORIQUE

Classiquement, les manifestations de la sarcoïdose au niveau des articulations sont exceptionnelles ; mais cependant, dans les descriptions **princeps**, des auteurs ont signalé que dans 2 pour 100 des cas environ, il existe une atteinte osseuse associée à une forme viscérale ou dermique plus classique. Mais il s'agit surtout de lésions localisées le plus souvent électivement aux phalanges, aux os du métacarpe et du métatarse, réalisant l'ostéite grillagée ou trouée de Perthes et Jungling.

Ces dernières années d'autres localisations osseuses ont été décrites, notamment au niveau des os longs des membres et du crâne, des os du bassin, et enfin du rachis, éventualité certainement encore rare.

En 1946, Castellanos et Galan décrivaient chez un enfant une sarcoïdose qui simulait une maladie de Still par son allure purement rhumatismale. Puis, en 1948, Gernez-Rieux et ses collaborateurs observaient chez leur malade un syndrome de Besnier Boeck Schaumann avec "lésions osseuses typiques" mais aussi tuberculose à localisations multiples. La streptomycine devait se montrer efficace. Fourestier et F. Robert, l'année suivante, 1949, apportent un cas de localisation vertébrale au cours d'une maladie de Besnier Boeck Schaumann. Plus tard, en 1952, Myers reprend dans son ensemble la question des manifestations articulaires et musculaires au cours de la sarcoïdose ; c'est au niveau de la ré-

gion ostéo-articulaire tibio-tarsale que Turek a vu apparaître une complication sarcoïdienne. Katsman en 1953 parle d'une forme poly-arthritique avec érythème noueux chez un malade atteint de sarcoïdose; Turiaf et Brun en 1955 consacrent un volume à la sarcoïdose endothoracique et ne manquent pas d'évoquer les pièges diagnostiques tendus par les déterminations osseuses à ce niveau. Fergusson en 1958 décrit 29 cas de sarcoïdose et leurs manifestations polymorphes, au nombre desquelles figurent les atteintes articulaires. Sokoloff et Bunim en 1959 entreprennent une étude clinique et anatomopathologique des atteintes articulaires dans la sarcoïdose. Cette même année, nous avons relevé l'observation de Rodman, Funder-Bunk, et Myerson concernant un cas de sarcoïde avec participation vertébrale. Kaplan a isolé l'arthrite sarcoïdienne, qui, dans deux cas, a bénéficié du traitement par la colchicine. Ce même auteur observe chez un même malade une maladie de Besnier Boeck Schaumann, un psoriasis et un syndrome goutteux, et se demande s'il s'agit d'un syndrome avec parenté entre ces trois éléments, ou de l'apparition coïncidente et fortuite de ceux-ci. Chez le malade de Camus et Rameaux Vareille (1960) une poly-arthrite chronique s'est développée au cours d'une sarcoïdose. Goobar, Gilmer et Clark en 1961 rapportent un cas de sarcoïdose vertébrale qui devait répondre favorablement aux stéroïdes. A cette époque, deux cas seulement, de Fourestier et Robert, de Rodman, avaient été antérieurement publiés. Goobar écrit que la fréquence de l'atteinte médullo-osseuse n'est pas connue, mais que celle des lésions osseuses identifiées atteint 20 pour 100 des cas; mais il s'agit presque exclusivement des petits os longs des extrémités, présentant des lésions lytiques, discrètes, excentriques suffisamment caractéristiques pour orienter à elles seules vers le diagnostic de sarcoï-

dose. Au Xème Congrès de la Ligue Internationale contre le Rhumatisme, Coste et Delbarre ont traité en 1961 de la polyarthrite sarcoïdique, et en 1962 Beasley consacre sa thèse soutenue à Paris, à la sarcoïdose articulaire. Puis c'est l'observation de Zenner, Albert et Klainer, illustrant la sarcoïdose vertébrale, tandis que H. Kaplan en 1963 traite de l'arthrite sarcoïdienne; puis la même année, Chetrick observe chez un même malade une association de sarcoïdose, de goutte et d'érythème noueux, le premier symptôme en date ayant été l'atteinte articulaire, la maladie de Besnier Boeck Schaumann n'ayant été diagnostiquée qu'ultérieurement. Cette association a été également observée par Kaplan et Klatskin dans trois cas personnels; une détermination systématique de l'uricémie chez les sujets atteints de maladie de Besnier Boeck Schaumann a fait découvrir une élévation pathologique de cette constante dans 20 % des sarcoïdiens.

Camus et Conti envisagent dans une revue d'ensemble les "formes rhumatologiques de la sarcoïdose". Dans un Symposium Rhumatologique, les spécialistes américains accordent une place aux arthrites sarcoïdiennes, ce qu'illustrent à leur tour Bianchi et Keech par leurs observations personnelles. En 1964, Berk et Brower apportent de nouveaux éléments radio-cliniques sur la sarcoïdose vertébrale; Putkonen et ses collaborateurs, l'année suivante, insistent sur la possible coexistence de la sarcoïdose et de l'arthrite rhumatismale. Deshayes en 1965 a décrit d'une part une polyarthrite de la maladie de Besnier Boeck Schaumann, d'autre part une spondylarthrite ankylosante au cours de cette même affection. Sarcoïde vertébrale et sarcoïde sacro-iliaque coexistaient chez le malade de Brun et collaborateurs; il existait également une atteinte de l'articulation sacro-iliaque, et la lésion rachidienne donnait une image radiologique

évoquant un abcès pottique; mais la corticothérapie, en assurant la guérison, fit la preuve de la nature réelle des atteintes articulaires (1966). Lebacqz et Ruelle en 1966 font une nouvelle revue d'ensemble des manifestations articulaires de la sarcoïdose, thème repris par Gumpel, Carol et Shulman en 1967. Leonetti en 1968 consacre sa thèse, soutenue à Paris, aux manifestations articulaires de la sarcoïdose, sujet repris par De Seze en 1969, tandis que tout récemment, Caroit, Leonetti et De Seze énumèrent les diverses formes anatomocliniques de ces arthropathies sarcoïdiennes, la synoviale pouvant être envahie par le granulome mais dans les formes non spécifiques, un mécanisme **dysimmunitaire**. La participation des régions articulaires au processus sarcoïdien peut donc traduire divers mécanismes, les uns vraiment spécifiques, mais les autres déterminés sans doute par l'état humoral propre à la sarcoïdose plutôt qu'à la prolifération granulomateuse vraiment sarcoïdienne.

Ces formes sont donc diverses; il faut les bien connaître si l'on veut éviter des retards ou même des erreurs dans l'établissement de leur diagnostic étiologique; or, de **celui-ci** dépendent les décisions thérapeutiques, les unes positives entrant dans le cadre du traitement de la maladie de Besnier Boeck Schaumann, les autres au contraire d'abstention, par exemple l'emploi de tuberculostatiques lorsqu'une image pathologique a mal orienté le diagnostic.

Pour envisager tous les aspects que peuvent prendre les participations articulaires à la maladie de Besnier Boeck Schaumann, nous allons passer en revue ces différentes formes en les illustrant chaque fois que possible d'observations caractéristiques.

III - Cas anatomocliniques.

La fréquence avec laquelle une participation articulaire se produit dans la maladie de Besnier Boeck Schaumann est très diversement appréciée, cela d'autant plus que les éléments sur lesquels se fonde le calcul, varie d'un auteur à l'autre. Si l'on parle de douleurs articulaires, d'arthralgies sans traduction radiologique nette, la proportion des malades atteint, dépasse 50 pour 100; mais si l'on s'en tient à des lésions évidentes des articulations vertébrales, et aux seuls cas vérifiés par des examens histopathologiques, le pourcentage tombe à moins de 1 pour 100.

Un Symposium Américain sur les maladies rhumatismales indique par contre que selon les récentes publications, 40 pour 100 au moins des malades atteints de sarcoïdose présentent des signes et symptômes accentués d'atteintes articulaires; de plus, le granulome sarcoïdien typique, les tubercules épithéloïdes sans caséification ni nécrose, ont été objectivés dans certains cas sur des biopsies de synovie.

Dans la grande majorité des sarcoïdiens présentant des atteintes articulaires, l'arthrite débute soit avant le commencement clinique apparent de la maladie, ou en même temps que lui, elle apparaît comme inaugurale dans 10 à 15 % des cas. Une des caractéristiques de l'arthropathie est son caractère migrateur, le plus souvent il s'agit de polyarthrite symétrique évoquant le rhumatisme articulaire

aigu, ou une arthrite rhumatoïde à son début. Les articulations les plus souvent affectées par ordre croissant, sont les genoux, les chevilles, les coudes, les poignets. L'arthrite connaît une évolution spontanément limitée souvent de moins de deux mois, mais avec un caractère récidivant. Les déformations articulaires sont rares, comme le sont les altérations radiologiques. Il peut y avoir une myopathie associée, et une biopsie musculaire chez les malades atteints d'arthropathies va souvent montrer des tubercules sarcoïdiens. L'âge de répartition des sarcoïdiens présentant des atteintes articulaires se superpose à celui des malades frappés de maladie de Besnier Boeck Schaumann, avec cependant une prédominance de cas féminins.

L'étude du liquide synovial n'a rien apporté de positif. Il n'y a aucun rapport apparent entre les lésions osseuses et les lésions articulaires. Des tests de fixation au latex ont été très fortement positifs chez certains malades atteints de sarcoïdose, mais leur fréquence ne paraît pas supérieure à ce qu'elle serait dans un groupe de sujets normaux de même âge.

L'arthrite est d'une particulière fréquence, 50 % ou davantage; dans le syndrome érythème noueux-adénopathie hilaire, que l'on considère actuellement comme une forme de sarcoïdose; parfois aussi on a signalé la triple association de sarcoïdose, psoriasis et goutte. L'arthrite sarcoïdienne n'exige guère de traitement, mais les corticostéroïdes, lorsqu'ils sont administrés, améliorent souvent la lésion articulaire.

o

Les arthralgies, le plus souvent polyarthralgies, sont fréquentes dans la maladie de Besnier Boeck Schaumann; Lebacqz les trouvant

dans 51 cas sur 100. Les arthrites aiguës, poly-articulaires, rarement mono-articulaires de régression spontanée, existent dans 10 à 25 pour 100 des cas pour Kaplan, pour Lebacq. Beaucoup plus rarement, on a rapporté des arthrites subaiguës, mono ou oligo-articulaires, des arthrites chroniques, des ténosynovites subaiguës, ou chroniques. Cependant si Putkonen trouve quatre polyarthrites subaiguës, ou trainantes chez 94 sarcoïdiens Lebacq dit n'en avoir relevé aucun cas sur ses 100 malades.

Caroit, Leonetti et De Seze sur leurs dix observations, concluent différemment avec :

- 4 formes aiguës récessives, deux polyarthralgies et deux arthrites aiguës.
- 2 polyarthrites subaiguës.
- 3 polyarthrites chroniques, dont deux coxiètes et deux ténosynovites des doigts.
- 1 péri-arthrite calcifiante de la hanche.

Parfois on peut voir se succéder plusieurs types d'atteinte articulaire (De Seze, Coste); le sexe féminin est 2 à 3 fois plus souvent atteint que le sexe masculin. Si tous les âges représentés dans la maladie de Besnier Boeck Schaumann peuvent connaître des complications articulaires, celles-ci affectent plus volontiers l'adulte jeune, de 30 ans environ, encore qu'enfants et vieillards ne sont pas épargnés. Enfin les phénomènes arthropathiques peuvent représenter le signe inaugural de la maladie et même la précéder de plusieurs années; mais ils peuvent également survenir en tant qu'épiphénomènes ou que complications sur une sarcoïdose évoluant déjà depuis des années.

Polyarthralgies: c'est de loin la forme clinique la plus fréquente des manifestations articulaires sarcoïdiennes, puisque Lebacq l'enregistre dans 50 % des cas. Ce sont des arthralgies souvent symétriques, localisées

aux poignets, aux chevilles, aux genoux, aux petites articulations des mains. Ces douleurs d'intensité modérée, s'aggravent à l'effort, à la fatigue; se calment mal au repos, le dérouillage matinal peut être long. On peut les voir évoluer par poussées persistant quelques jours, quelques semaines, et récidivant à intervalle régulier. Les cortisoniques sont très efficaces.

Sur le plan biologique, on ne relève rien de particulier; tout au plus, parfois, une légère accélération de la vitesse de sédimentation globulaire.

Les clichés des articulations atteintes donnent des images normales. On peut dire avec De Seze que les polyarthralgies restent habituellement les seules manifestations articulaires de la maladie de Besnier Boeck Schumann; mais elles peuvent aussi s'associer à des lésions articulaires. Lorsqu'elles se présentent comme phénomènes inauguraux, les polyarthralgies sont de diagnostic étiologique difficile; on écartera l'idée d'algies fonctionnelles devant l'horaire, l'accélération de la vitesse de sédimentation, pour penser à une affection organique, et plus précisément à une sarcoïdose.

Arthrites aiguës: Lebacq, Putkonen, en fixent la fréquence à 10-25 pour 100 des cas de sarcoïdose. Ce sont plus souvent des formes polyarthritiques que des formes mono-arthritiques. Les polyarthrites aiguës risquent d'évoquer un rhumatisme articulaire aigu, avec début brusque ou rapide, marqué par une angine, touchant d'emblée plusieurs articulations; généralement symétriques, avec par ordre de fréquence décroissante: les poignets, les chevilles, les genoux, les coudes, les épaules, les hanches, les petites articulations des extrémités. Les articulations touchées sont soit simplement douloureuses, soit in-

flammatoires; on a signalé au niveau des genoux des cas d'hydarthrose. Les arthrites sont moins nettement migratrices que dans la maladie de Bouillaud. La température s'élève, modérément, avec asthénie, amaigrissement, accélération plus modérée que dans le R.A.A. de la vitesse de sédimentation, la fibrinémie, les taux d'antistreptolysine étant normaux, l'éosinophilie, inconstante, de même que le test au Latex; les clichés ostéo-articulaires demeurent négatifs. La régression spontanée demande de une à six semaines, avec récédives au niveau des articulations initialement touchées, mais aussi parfois des régions jusque là indemnes; les rechutes sont plus prolongées que l'épisode initial, elles peuvent se prolonger deux ou trois mois; la corticothérapie est très efficace sur elles. Très proche de la sarcoïdose à détermination articulaire, le syndrome de Lofgren associe une polyarthrite aiguë migratrice, un erythème noueux, une élévation thermique et une adéno-pathie hilare.

Les mono-arthrites intéressent surtout les chevilles, récidivantes, pouvant se localiser au gros orteil, elles vont poser le problème du diagnostic de la goutte, d'autant plus que l'uricémie est parfois élevée dans la sarcoïdose. Elles peuvent demeurer isolées, et apparaître initialement. Les arthrites subaiguës sont considérées comme rares: absentes de la série de 100 cas de Lebacq, elles représentent trois des 45 observations de Gumpel; elles persistent quelques mois, ou moins de trois mois. Ces oligo-arthrites, rarement poly ou mono-arthrites, donnent lieu à des signes modérés d'inflammation articulaire, gonflement, hydarthrosen raideur; l'asthénie et l'amaigrissement sont fréquents et importants, la fièvre, inconstante. L'accélération de la vitesse de sédimentation n'est pas fréquente. Les images radiologiques sont normales. L'évolution se fait par poussées successi-

ves séparées par des périodes de régression incomplète. La corticothérapie est active, mais l'évolution se fait spontanément vers la guérison complète sans séquelles.

Apparaissant en premier, avant toute notion de sarcoïdose, les arthrites subaiguës suscitent des erreurs de diagnostic, début de polyarthrite rhumatoïde, rhumatisme streptococcique subaigu, arthrite tuberculeuse.

De Sèze cite un cas d'oligoarthrite inaugurale, apyrétique, la vitesse de sédimentation étant normale, la corticothérapie très efficace : on pensa rapidement à une sarcoïdose. Par contre, un autre malade présentait une polyarthrite fébrile, avec lombalgies, accélération de la vitesse de sédimentation, test au latex passagèrement positif : polyarthrite rhumatoïde, maladie de Bouillaud, ou pelvispondylite rhumatismale ? Finalement la sarcoïdose a été reconnue.

Les arthrites chroniques sont rares, et Lebacqz, Gumpel, n'en trouvent aucun cas, Putkonen, 4 cas sur 94 chez ceux-ci il y avait tuméfaction plus qu'inflammation des articulations, avec radiologie négative : en somme, pas d'atteinte articulaire réelle.

L'atteinte osseuse est rare, elle est alors juxta-articulaire et discrète, sans qu'on puisse affirmer son caractère primitif ou secondaire vis-à-vis de l'atteinte articulaire. On se trouve parfois devant un tableau simulant une polyarthrite rhumatoïde, clinique et radiologiquement (cas de Sokoloff, cas de Camus et Rameaux-Vareille, cas de Deshayes). La différence entre polyarthrite chronique sarcoïdósique et polyarthrite rhumatoïde repose à la fois sur la topographie avec atteinte des grosses articulations des membres, du rachis et intégrité des doigts et orteils ; sur les signes radiologiques, absents alors que cliniquement la polyarthrite évolue depuis des années ; sur la vitesse de sédimentation,

normale ou faiblement accélérée; sur l'évolution par poussées franches et régressives; sur l'efficacité des cortisoniques à très faibles doses.

Si maintenant nous envisageons quelques localisations particulières de ces atteintes articulaires de la sarcoïdose, nous retiendrons: l'articulation sacro-iliaque et l'articulation coxo-fémorale, d'une part, les atteintes vertébrales d'autre part; enfin, il nous faudra parler de ces curieuses associations de la sarcoïdose avec la goutte et avec l'érythème noueux.

Atteinte de la hanche. Elle est signalée par Camus et Rameaux Vareille dans leur observation, mais elle ne s'étaye pas sur des éléments radiographiques. Des coxites chroniques sarcoïdosiques ont été signalées par Robert et Leriche, avec des éléments histopathologiques très évocateurs. Burmann décrit le cas d'un enfant de huit ans chez qui une "maladie de Still" évoluait depuis trois ans sous la forme d'une poly-arthrite chronique. C'est une biopsie qui révéla la nature sarcoïdosique de l'altération articulaire.

De Seze cite un cas de péri-arthrite aiguë de la hanche, régressive, liée à une calcification juxta-articulaire au cours d'une sarcoïdose avec hypercalciurie.

Dans une observation de Brun et collaborateurs, une localisation vertébrale s'associait à une sarcoïdose sacro-iliaque s'exprimant cliniquement par une sciatalgie discrète. Le Diagnostic de maladie de Besnier Boeck Schumann est établi avec certitude sur l'examen histologique d'une biopsie bronchique. Les lésions de l'articulation sacro-iliaque étaient très importantes, ostéolytiques, et d'abord attribuées à un processus tuberculeux. Ce n'est que l'examen d'une biopsie au niveau de l'os iliaque qui permet de rejeter ce dia-

gnostic et de retenir celui de sarcoïdose, responsable des atteintes osseuses, iliaques et vertébrales, et des images pulmonaires.

Atteintes vertébrales: ce sont elles qui nous paraissent avoir le plus gros intérêt, par leur relative rareté, par les difficultés de leur diagnostic étiologique positif et différentiel.

Deshayes a observé une spondylarthrite ankylosante chez un malade atteint de sarcoïdose de Besnier Boeck Schaurann, sans pouvoir dire s'il s'agit de coïncidence, ou d'un rapport de causalité entre les deux affections. Pour que l'atteinte vertébrale puisse être affirmée comme étant de nature sarcoïdique, il faut ou bien qu'un diagnostic anatomopathologique ait pu être porté, ou bien que l'efficacité de la corticothérapie apporte un argument en faveur de l'unicité des deux éléments du syndrome.

Nous accorderons un développement particulier à deux observations qui méritent d'être dites "sarcoïdose vertébrale" et rapportées l'une par Goobar et collaborateurs en 1961, l'autre par Brun et collaborateurs en 1966.

Observation de Goobar, Gilmer, Carroll et Clark: selon ces auteurs, leur cas est le troisième publié, après celui de Fourestier et Robert (1949) et celui de Rodman, Funderbunk et Myerson (1959). Il s'agit ici d'une femme de 35 ans jusque là bien portante, puis qui présente brusquement des épisodes de douleurs cervicales, extrêmement vives, persistant pendant une heure, et se reproduisant plusieurs fois dans la journée. En l'espace de quelques semaines, les phénomènes douloureux s'étendent à la région dorsale, et y deviennent continus; en même temps, on note une légère dyspnée, une perte pondérale de quatre kg et demi en un mois, une fatigue progressive, des sueurs nocturnes, une fièvre intermit-

tente à 38°.

A l'examen, on ne trouve que des signes circonscrits à la région dorso-cervicale, avec limitation importante de la mobilité dans toutes les directions, et une douleur diffuse à la pression de D4 à D10. Les clichés révèlent alors un infiltrat diffus intéressant les deux lobes pulmonaires supérieurs et s'étendant en une image homogène réticulée sur les deux champs supérieurs des poumons.

Des examens de laboratoire donnent une valeur d'hématocrite de 34, un taux d'hémoglobine à 12, 8 g; une numération globulaire à 4.910.000, une vitesse de sédimentation de 55 mm par heure, un taux de protéines totales de 7,3 g avec un rapport albumine/ globuline de 4,2/3,1. Il n'a pas été possible de trouver de bacilles acido-résistants ni de l'expectoration, ni du lavage gastrique. Le liquide céphalo-rachidien était normal. Une biopsie de ganglion sus-claviculaire a donné une image de lymphadénite réactionnelle. Une bronchoscopie permet de constater un élargissement de la bifurcation de l'arbre trachéo-bronchique probablement par ganglions hypertrophiés dans son voisinage. Les lavages bronchiques ne ramènent pas de cellules anormales. Les cutiréactions sont négatives pour la tuberculose et l'histoplasmosse. Une biopsie au niveau du lobe pulmonaire gauche donne à l'examen microscopique des images de granulomes confluents non caséifiés, tubercules durs typiques parsemant le parenchyme pulmonaire, de cellules géantes polynucléées occupant le centre des tubercules, et prenant parfois une disposition astéroïde typique. On distingue également une infiltration lymphocytaire au niveau de nombreux granulomes et des aspects de transformation collagène: le diagnostic histopathologique étant celui de sarcoïde de Boeck. Les épreuves fonctionnelles ont montré l'intégrité des poumons. On institue un trai-

tement par salicylate et la malade est renvoyée chez elle pour s'y reposer. Pendant les deux mois suivants, la douleur cervicale s'aggrave, et se complique de dorsalgies persistantes, de douleurs dans le côté et d'arthralgies. Elle est réhospitalisée avec une fièvre élevée, 40°5 intermittente, une myosite généralisée et des dorsalgies très intenses. Un examen neurologique montre alors une musculature paravertébrale spasmée, des réflexes tendineux profonds vifs, un signe de Babinski positif à gauche. Tout mouvement déclenche de vives douleurs dans la région dorsale.

Des clichés de la colonne dorsale montrent la destruction de D II avec effondrement de la partie antérieure du corps vertébral; toutefois ni les apophyses ni les disques ne sont lésés. Une biopsie à l'aiguille a été faite au niveau de la lésion, ramenant un tissu gris jaunâtre friable; à l'examen microscopique, on constate qu'il s'agit de tissu inflammatoire granulomateux, contenant de nombreux tubercules non caséifiés, bien délimités, une transformation collagène de certaines zones, et une infiltration lymphocytaire diffuse. On ne trouve que quelques rares cellules géantes multinucléées, ne contenant pas d'inclusions. Ces images histopathologiques sont compatibles avec le diagnostic de sarcoïdose.

Un traitement corticothérapique est alors institué: 15 mg de prednisone par jour pendant trois mois, puis 10 Mg ensuite. Un an plus tard les douleurs ont totalement disparu, la malade a repris 16 kg et peut avoir une activité normale; à la palpation, la colonne dorsale est indolore. Les images pulmonaires s'estompent progressivement; toutefois la lésion vertébrale reste inchangée, et si elle ne s'est pas étendue; elle ne s'est pas non plus réparée.

Ce cas est donc à rapprocher de celui de Fourestier et Robert, et de celui de Rodman :

Le premier concernait un malade qui, à la suite d'un traitement pour maladie de Besnier Boeck Schaumann, présente une douleur intense dans la région vertébrale. Un cliché montre une déminéralisation des étages dorso-lombaires de la colonne avec déformation vertébrale, en particulier au niveau de L2 et L3. Le malade est immobilisé dans un corset orthopédique, avec repos au lit; on cherche à obtenir une recalcification du rachis. Trois ans plus tard, après une greffe osseuse de LI, L2 et L3 le malade peut reprendre la marche et mener une vie normale. Lors de l'intervention on n'avait pas prélevé de biopsie, mais le diagnostic le plus vraisemblable paraît bien avoir été sarcoïdose vertébrale.

Le second cas, rapporté par Rodman, concerne un malade atteint de sarcoïdose de Besnier Boeck Schaumann qui présente une lésion ostéolytique étendue des 11ème et 12ème vertèbres dorsales. Une biopsie est pratiquée: elle révèle la présence d'un granulome non caséifié compatible avec le diagnostic de sarcoïdose. On pratique une greffe osseuse, et des examens radiographiques ultérieurs permettent de constater une amélioration de la lésion. Les clichés des corps vertébraux obtenus dans ce cas sont particulièrement intéressants. Ils montrent en effet une destruction grave et un collapsus d'un seul corps vertébral avec conservation des espaces intervertébraux des deux côtés, l'absence d'atteinte des corps vertébraux adjacents représentant un signe très particulier, absent dans les autres formes étiologiques de spondylite: inflammatoire ou tuberculeuse. Mais au premier coup d'oeil l'image radiologique évoquerait plutôt une lésion maligne métastatique isolée. L'absence de progression de l'atteinte au cours d'une observation prolongée, l'intégrité des apophyses, sans survenue d'autres lésions osseuses, autant d'éléments qui ne sont pas ceux d'une tumeur maligne.

Dans l'observation de Goobar, il faut retenir comme traits caractéristiques de sarcoïdose vertébrale le début brutal d'une dorsalgie extrêmement violente, si intense que le moindre mouvement de la malade pourtant alitée entraînait des cris; autre élément particulier, la rapidité de la destruction du corps vertébral sur des clichés successifs, sans aucun signe d'envahissement des parties molles adjacentes, ou de propagation à d'autres vertèbres. Enfin, dernier élément décisif, la rapide et complète efficacité du traitement par stéroïdes.

L'observation de Brun, Pozzetto, Buffat, Soustelle, Vauzelle et Patin, illustre également bien la localisation vertébrale possible de la sarcoïdose, avec aspect évoquant un abcès pottique; mais ici s'y ajoutait une seconde détermination osseuse, sacro-iliaque :

Il s'agissait d'une femme de 34 ans, dont le passé pathologique est déjà riche: appendicectomie à l'âge de 15 ans, chute à 24 ans, à la suite "d'un vertige", provoquant une "fêlure de la colonne lombaire" et à l'occasion d'un examen radiologique motivé par l'accident, découverte d'une lithiase urinaire gauche latente, pour laquelle est pratiquée une pyélotomie. En ce qui concerne la maladie actuelle, on note d'abord une toux sèche rebelle, avec fléchissement de l'état général. Les clichés thoraciques révèlent la présence d'adénopathies hilaires, d'infiltrations parenchymateuses juxta-hilaires, images considérées comme sarcoïdiques par le médecin consulté, qui prescrit pour trois mois un traitement de cortancyl et INH. En fin de traitement on aurait dit à la malade que tout était rentré dans l'ordre.

Mais huit mois plus tard, apparaît une sciatgie droite, discrète; les lésions radiologiques incitent à parler d'une sacro-coxalgie compliquant la maladie de Besnier Boeck Schau-

mann et à ajouter au traitement la streptomycine. Une bronchoscopie avec biopsie bronchique permet un examen histologique: on se trouve en présence d'un nodule sarcoïdosisque caractéristique.

Par ailleurs, les lésions ostéolytiques de l'articulation sacro-iliaque sont si importantes, qu'on pense à une intervention chirurgicale à son niveau. Mais auparavant la malade est adressée à Brun pour confirmation du diagnostic: il s'agit bien d'une sarcoïdose endo-thoracique associée à une ostéo-arthrite tuberculeuse de l'articulation sacro-iliaque. A l'hospitalisation, la malade est en bon état général, les signes fonctionnels sont discrets sous la forme d'une petite toux sèche, d'une légère dyspnée d'effort, de quelques douleurs médio-thoraciques antérieures, d'une dysurie modérée, d'une sciatalgie droite sans impotence fonctionnelle, d'une gêne peu douloureuse du rachis dorsal.

L'examen est alors entrepris; il n'y a aucun signe objectif de sciatique; le rachis dorsal présente un léger manque de souplesse sans raideur vraie, sans douleur provoquée à la pression ou à la percussion des apophyses épineuses, sans contracture des muscles paravertébraux. La température est normale. La cuti-réaction est très légèrement positive de même que l'intra-dermo-réaction au 1/100. La vitesse de sédimentation est à 10 mm.

Les clichés thoraciques donnent des images complexes ganglio-pulmonaires, adénopathies hilaires symétriques, images nodulaires et infiltratives juxta-hilaires, bilatérales, avec densifications péri-hilaires, sommets et bases étant respectés; c'est bien un aspect bariolé du poumon sarcoïdosisque décrit par Brun et "uriaf.

Au niveau des articulations sacro-iliaques, d'importantes lésions ostéolytiques s'asso-

cient à droite à un pincement de l'interligne articulaire.

Au niveau du rachis dorsal, on trouve plusieurs géodes intra-osseuses occupant le corps de la VIIème vertèbre dorsale, géodes sphériques, irrégulières, polycycliques, à limites assez nettes du fait d'une aréole de condensation osseuse, occupant la presque totalité du corps vertébral et communiquant largement avec le disque D6-D7 sans image de séquestre; des lésions ostéolytiques discrètes du corps des VIème et VIIIème vertèbres dorsales; un pincement du disque D6-D7; des lésions constructives au niveau des VIIIème et IXème vertèbres dorsales, réalisant un bec ostéophytique; une encoche de la partie antérieure du plateau inférieur de la Xème vertèbre dorsale, délimitée nettement par une aréole de condensation largement ouverte sur le disque réalisant l'aspect typique de hernie intra-spongieuse par épiphysite vertébrale; enfin une image nette en fuseau para-vertébral gauche étendu de la VIème vertèbre dorsale à la IXème, très évocatrice d'un abcès.

Les examens biologiques révèlent une hypergamma-globulinémie à 26,6 % , une calcémie normale à 90 mg/litre, des phosphatases alcalines à 2,5 U. Bodanski. Le B.K. n'a jamais été isolé lors des examens directs, des cultures et inoculations à partir de l'expectoration et du tubage gastrique, malgré des prélèvements répétés. L'examen histologique du ganglion sus-claviculaire biopsié confirme l'existence de lésions probables de sarcoïdose.

On peut donc établir comme suit le bilan de cette malade:

certitude d'une sarcoïdose endothoracique: absence de B.K. dans l'expectoration, discrétion de l'allergie tuberculinique, aspects des images pulmonaires, hyper-gamma-globuli-

némie. caractères des lésions histologiques, de la biopsie ganglionnaire et de la biopsie bronchique; association de la sarcoïdose à une ostéo-arthrite sacro-iliaque probablement tuberculeuse et à un mal de Pott dorsal. On fait à la malade trois fois 40 Unités d'ACTH, mais une intolérance de type allergique fait arrêter ce traitement. On institue alors un traitement antituberculeux énergique, INH, kanamycine, éthionamide, devant l'échec de l'association streptomycine/INH.

Ce traitement poursuivi pendant six mois n'a guère modifié la situation, une calcithérapie associée a été mal tolérée (coliques néphrétiques sur terrain lithiasique). En l'absence de traitement corticoïde, la sarcoïdose ganglio-pulmonaire connaît une discrète extension, tandis que les lésions ostéo-articulaires demeurent inchangées. Une biopsie des lésions sacro-iliaques, plus accessibles que les foyers rachidiens, est alors décidée elle montre la présence d'un tissu mou cruenté, non caséux dont l'étude histologique et la culture orientent vers le diagnostic de localisation sacro-iliaque (et vertébrale) d'une sarcoïdose. Au traitement antituberculeux on substitue une corticothérapie: perfusions d'ACTH de synthèse, seule tolérée: (15) triamcinolone : 16 mg par. jour - noréthandrolone: deux comprimés par jour.

Une tomographie thoracique permet de constater en fin de traitement le nettoyage de l'infiltrat péri-hilaire, une diminution des adénopathies. Mais les lésions ostéo-articulaires ne sont pas modifiées.

Une nouvelle hospitalisation six mois plus tard permet un nouveau bilan au terme d'un traitement par 16 mg/jour de triamcinolone: discrète douleur intermittente sacro-iliaque; signes de surcharge cortisonique; atténuation des images ganglio-pulmonaires; sur le plan osseux, les lésions vertébrales

se sont circonscrites, l'aspect géodique de la VIIème vertèbre dorsale est moins net; mais surtout le fuseau para-vertébral évocateur d'abcès pottique a pratiquement disparu sous l'action de la seule corticothérapie. Il faut donc connaître la possibilité de lésions vertébrales au cours d'une sarcoïdose gangliopulmonaire. La symptomatologie a été discrète dans le cas de Brun, alors que les douleurs étaient extrêmes chez les malades de Zenner, de Goodbar, de Beck, cet auteur convenant néanmoins que dans l'ensemble, les sarcoïdoses vertébrales ne donnent que peu de phénomènes douloureux et aucun signe neurologique, même lorsque les lésions osseuses sont importantes Goodbar a cependant observé une hyperréflexie et un Babinski gauche.

L'analogie radiologique entre les lésions vertébrales de la sarcoïdose et le mal de Pott a été signalée par plusieurs auteurs : Brun, Zenner et Rodman qui eux aussi, avaient porté le diagnostic de tuberculose vertébrale. Comme dans les lésions pottiques, les lésions sarcoïdosiques donnent lieu à une réaction ostéoformative circonscrivant très typiquement les géodes; aux lésions ostéoclasiques peut s'associer une épiphysite (Scheurmann, Brun) par contre le pincement discal est considéré comme très inconstant.

L'image en fuseau, qui ajoute à la confusion, a été vue dans le cas de Zenner et dans celui de Brun; sans réaliser l'aspect de l'abcès pottique, elle risque de faire invoquer la réaction inflammatoire des tissus sous-ligamentaires, présente dans la tuberculose rachidienne, mais aussi dans l'échinococcose vertébrale, dans les lésions hodgkiniennes de la colonne vertébrale.

Nous reviendrons sur les aspects radiologiques et histopathologiques des localisations vertébrales de la sarcoïdose vertébrale pour en mieux préciser le diagnostic positif et

différentiel. Auparavant, nous voudrions, pour clore le chapitre des déterminations ostéo-articulaires au cours de la maladie de Besnier-Boeck Schaumann, évoquer quelques rares faits d'association de sarcoïdoses, érythème noueux et goutte. Les sarcoïdoses avec érythème noueux ne sont pas exceptionnelles; mais le fait intéressant est qu'elles s'accompagnent alors relativement souvent de manifestations articulaires. Lebacqz relève chez 25 de ses malades atteints de Besnier-Boeck Schaumann associé à un érythème noueux six fois des arthrites aiguës régressives, alors que sur 75 cas de sarcoïdose sans érythème noueux, les atteintes articulaires ne sont trouvées que dans six cas.

Avec ou sans érythème noueux, la sarcoïdose a pu dans quelques cas s'associer à un syndrome goutteux, association décrite par Kaplan et Klatskin chez trois de leurs malades présentant à la fois une sarcoïdose, du psoriasis et un syndrome goutteux; chez les sarcoïdiens ayant eu un dosage de l'uricémie, celle-ci a été trouvée pathologiquement augmentée dans 20 pour 100 des cas.

L'observation de Chetrick illustre la possibilité de voir survenir une arthrite goutteuse comme manifestation inaugurale d'une sarcoïdose ultérieurement découverte; le syndrome se complétait d'un érythème noueux, réalisant une triade que l'auteur n'a pas retrouvée dans d'autres cas de la littérature.

Un homme de 35 ans est hospitalisé pour des douleurs intenses au niveau des deux pieds: il s'agit d'un obèse depuis l'âge adulte, mais qui a encore pris neuf kilos ces deux dernières années. Par ailleurs, l'état a toujours été satisfaisant, et les douleurs sont d'apparition récente; elles sont d'apparition brutale, le matin au lever, et invalidantes. Elles ont été diagnostiquées, "tendi-

nite bilatérale" et traitées par les injections de novocaïne et de stéroïdes avec une amélioration très faible et transitoire. Un examen à ce moment montre une sensibilité à la palpation, un oedème, un érythème, une chaleur tégumentaire. Chez ce malade pléthorique (97 kg 500) on porte le diagnostic de goutte, confirmé par le taux d'uricémie à 7 mg, 9 par 100 ml. On administre alors de la colchicine donnée par prises horaires; au bout de neuf prises, soit un total de 4,5 mg de colchicine la douleur a disparu, tandis qu'apparaît une diarrhée. Une dose d'entretien est encore administrée pendant cinq jours, puis on y ajoute 0,5 g de Probenecid deux fois par jour. Les symptômes réapparaissent alors, aggravés, et le malade est hospitalisé. L'examen à l'entrée montre des chevilles oedématisées, chaudes, des zones circonscrites rouge pourpre s'étendent sur le dos du pied.

On constate en outre une hépatomégalie importante, non douloureuse. Il n'y a pas de fièvre, pas d'adénopathies périphériques, pas d'iridocyclites, pas de tophus, ni aucune autre atteinte articulaire.

Les examens de laboratoire donnent une leucocytose à 10.700 avec une formule normale; une vitesse de sédimentation non perturbée, un test de fixation au latex négatif, un taux d'antistreptolysine O inférieur à 50 Unités Todd. L'albuminurie est à 1 + avec deux leucocytes par champ dans le sédiment. La calcémie est normale; deux déterminations d'acide urique sérique donnent 4,2 et 5,9 mg/100 ml. Les explorations fonctionnelles du foie ne traduisent aucune anomalie, y compris les transaminases glutamiques oxalacétiques sériques SGOT. Une ponction de moëlle osseuse donne un rapport myéloïdes/érythroïdes normal de 6.1.

Un cliché thoracique révèle la présence d'une adénopathie hilare bilatérale sans infil-

tration parenchymateuse; au niveau des chevilles, pas d'altérations ostéo-articulaires. Des tests cutanés sont négatifs pour la blastomycose, l'histoplasmosse, la coccidioidomycose les épreuves tuberculiniques sont positives, de même que trois cultures d'aspiration gastrique. Une biopsie hépatique donne un petit granulome non caséifié. Un test de Kveim est fortement positif avec apparition de nombreux granulomes intra-dermiques avec cellules épithélioïdes et quelques cellules géantes.

Le traitement consiste en prednisone, 20 mg par jour et en colchicine, 1, 0 mg par jour; en streptokinase-streptodornase par voie buccale, en analgésiques et sédatifs. Dès le quatrième jour, la douleur commence à rétrocéder pour s'améliorer suffisamment au 10ème jour et permettre la sortie du malade. Les placards érythémateux se sont atténués, les extrémités sont moins gonflées, moins douloureuses. La température a oscillé entre 37°2 et 37°8 pendant toute la durée de l'hospitalisation. A la sortie, on ajoute au traitement 300 mg d'INH par jour, étant donné les réactions tuberculiniques positives et la nécessité de poursuivre la prednisone pour traiter l'érythème noueux, traitement poursuivi pendant trois mois et prolongé par la seule colchicine.

Le malade devait être réhospitalisé trois mois plus tard pour une douleur thoracique intense depuis deux heures avec nausées et dyspnée. Les divers examens alors pratiqués sont négatifs, et le malade sort avec sa douleur thoracique d'origine indéterminée. Au dernier examen, persiste une douleur intermittente de la cheville gauche; l'érythème noueux a totalement disparu. Une électrocardiogramme donne un tracé toujours normal. La colchicine est continuée.

L'existence de la sarcoïdose est ici fermement établie sur la biopsie hépatique, qui a montré des granulomes non caséifiés, circonscrits, composés de cellules épithélioïdes et

d'éléments monoclués rappelant les lymphocytes; sur les clichés objectivant l'adénopathie hilare; sur la positivité du test de Kveim obtenue par l'antigène de Siltzbach et enfin sur l'impossibilité de découvrir une autre étiologie aux granulomes hépatiques et aux adénopathies hilaires. Les cuti-réactions tuberculiniques positives sont en contradiction avec ce diagnostic, mais la recherche du B.K. dans le lavage gastrique a toujours échoué, de même que la coloration acidophile du tissu hépatique biopsié. Toutefois, la positivité des réactions tuberculiniques, la présence de l'érythème noueux, ont justifié l'adjonction d'INH au traitement stéroïdien. D'ailleurs depuis Ureles en 1951, on sait que l'acétate de cortisone est efficace dans le traitement de l'érythème noueux associé à la sarcoïdose.

Il est reconnu par ailleurs que l'érythème noueux peut être la manifestation inaugurale dans une proportion élevée de maladie de Besnier Boeck Schaumann. Lofgren le trouve 113 fois sur 212 sujets atteints de sarcoïdose pulmonaire. Smellie et Hoyle trouvent un érythème noueux chez 13 de leurs 66 sarcoïdiens en tant que signe initial. La présence de l'érythème noueux donnerait à la sarcoïdose un meilleur pronostic. Lofgren constate la disparition des lésions pulmonaires et de l'adénopathie hilare en moins de deux ans lorsque l'érythème noueux a fait partie du tableau anatomoclinique. James chez ses 15 malades présentant cette association, trouve une régression totale en une année. Dans tous ces cas, les manifestations articulaires tibio-tarsiennes ont été typiques, au point que Chetrick se demande si finalement les arthralgies de son malade étaient de nature goutteuse ou de nature sarcoïdienne, ou bien encore appartenaient à l'érythème noueux. Cependant le diagnostic de goutte doit pouvoir être retenu ici, étant donné l'hyperuricémie constatée à

plusieurs moments de l'évolution, sans qu'aucune autre cause, rénale, sanguine, la justifie. Le caractère aigu de l'accès, sa régression sous l'action de la colchicine, sont également typiques de la maladie goutteuse. Kaplan pense, il est vrai, qu'une réponse favorable à la colchicine n'autorise pas le diagnostic de certitude de goutte, les arthrites sarcoïdiennes sans hyperuricémie pouvant, elles aussi, bénéficier de la colchicine. Pour Chetrick, l'efficacité du traitement doit être tenue pour une preuve certaine de la nature goutteuse de l'atteinte articulaire chez son malade porteur d'une authentique sarcoïdose. Mais il reste à expliquer les relations de causalité, si elles existent, entre la sarcoïdose et la goutte. Il serait intéressant de procéder systématiquement, en cas de manifestations articulaires de la maladie de Besnier Boeck Schaumann à des dosages d'uricémie et à des épreuves thérapeutiques à la colchicine; peut-être constaterait-on alors que l'hyperuricémie est beaucoup plus fréquente qu'on ne le pense dans les sarcoïdoses à complications articulaires.

Toujours est-il que lors de la constatation de ces arthropathies, inaugurales ou survenant au cours d'une sarcoïdose soupçonnée ou avérée, une série de gestes s'impose afin de préciser au mieux et au plus tôt le diagnostic étiologique des faits observés, et d'en déduire les sanctions thérapeutiques efficaces.

IV - Diagnostic

Le diagnostic positif de maladie de Besnier Boeck Schaumann fait appel à l'examen anatomopathologique, aux explorations radiologiques, aux épreuves biologiques telles que le très spécifique test de Kveim. C'est en affirmant la sarcoïdose que l'on pourra attribuer les arthropathies à cette collagénose, et exclure les diagnostics étiologiques erronés, tuberculose en particulier.

Anatomopathologie. L'aspect histologique de la sarcoïdose est aujourd'hui bien connu; on le trouve au niveau d'une biopsie pulmonaire, hépatique. Mais au niveau de l'articulation atteinte, l'image caractéristique paraît assez **rarement** obtenue. De Seze et Caroït écrivent que l'examen histologique de la synoviale a parfois permis de saisir un aspect de granulome épithélioïde sarcoïdosique, habituellement associé à des lésions inflammatoires diffuses, banales: ce qui a été constaté par eux chez deux de leurs malades, dans trois cas de Sokoloff et Bunim, dans un cas de Burmann et Mayer, dans un cas de Faulkner, dans quatre cas de Bianchi et Keech. Mais dans la plupart des descriptions, il est fait mention que d'une synovite non spécifique: un cas de De Seze, deux cas de Sokoloff, un cas de Fergusson, un cas de Castellanos, un cas de Turek un cas de Bianchi.

Sokoloff et Bunim ont pratiqué une biopsie

au niveau du cartilage et de l'oléocrâne dans une polyarthrite chronique sarcoïdienne: les seules anomalies ont été une chondrite superficielle modérée, un pannus à la limite de la surface cartilagineuse, l'absence de granulome dans l'os sous-chondral.

Une biopsie osseuse a été pratiquée dans les cas de sarcoïdose vertébrale publiés:

Rodman trouve dans les fragments ramenés, des granulomes non caséux, en faveur d'une sarcoïdose. Goodbar a ramené lors d'une ponction vertébrale un tissu mou, gris jaunâtre, légèrement granuleux, qui, à l'examen microscopique, contenait de nombreux tubercules non caséux, une fibrose modérée, des infiltrats lymphocytaires diffus sans cellules géantes, aspect considéré comme compatible avec le diagnostic de sarcoïdose.

Zenner décrit des lésions non caséuses, rappelant des tubercules avec cellules géantes cellules épithélioïdes, rares lymphocytes. Berk, de son côté, a décrit une sclérose dense, des nodules composés d'histiocytes et de quelques cellules géantes. J. Brun ajoute que l'aspect macroscopique des lésions est très différent de celui de la tuberculose: tissu mou, cruenté, non caséux, découvert au niveau des lésions sacro-iliaques.

Zenner, Brun répètent que les lésions histologiques n'autorisent pas le diagnostic de certitude de **sarcoïdose**, les nodules sarcoïdosi-ques typiques sont rarement observés. Brun et Turiaf à propos du contrôle histologique de la sarcoïdose n'ont-ils pas écrit:

- "les lésions histologiques de la sarcoïdose
" ne possèdent pas en elles-mêmes, dans leur
" morphologie notamment, de caractères rigou-
" reusement spécifiques. Elles présentent
" d'étroites analogies, voire une identité
" quasi-absolue, avec celles qui sont retrou-
" vées dans quelques maladies, parmi lesquel-

" les la tuberculose est la plus commune et
" l'aspect radioclinique le plus ressemblant".

Elément négatif de poids dans le diagnostic, l'absence de B.K. : ni dans les fragments biopsiés, ni dans les expectorations et lavages gastriques, ni dans les cultures et inoculations, un bacille acido-alcool-résistant n'a été identifié. Certes, on connaît des cas de sarcoïdose compliquée de tuberculose, mais si les ostéo-arthrites étaient tuberculeuses, on aurait retrouvé du B.K. dans les lésions vertébrales ou sacro-iliaques. Le traitement chimiothérapique a toujours échoué, et la corticothérapie, loin de faire flamber ces foyers d'éventuelle tuberculose, les a toujours favorablement influencés.

Radiologie: dans le cas de sarcoïdose vertébrale, l'iconographie a pu être mise en défaut et le diagnostic d'abcès pottique porté à tort. On peut se demander si ces aspects trompeurs ne sont pas dûs à une possible myosite sarcoïdienne des masses paravertébrales. L'atteinte musculaire dans la maladie de Besnier Boeck Schaumann a été soulignée par P. Girard et R. Masson, par Doulat, leur élève, dans sa thèse. Selon ces auteurs on trouverait une myosite dans 65 pour 100 des cas de maladie de Besnier Boeck Schaumann. La forme pourrait souvent en être latente, mais parfois aussi elle semble hypertrophique ce que Doulat signale dans deux cas sur cinq myosites sarcoïdiennes. La corticothérapie les influence remarquablement. L'image en fuseau, évocatrice à tort d'abcès pottique, décrite chez le malade de Brun, pourrait avoir été d'origine musculaire, au moins partiellement. Elle a rétrocedé sous l'action de la corticothérapie.

Quant au diagnostic radiologique de la sarcoïdose pulmonaire, il est trop connu pour que nous y revenions ici. Il est bien certain que des images de quasi-certitude, en présence de déterminations articulaires, doivent faire

évoquer une origine sarcoïdienne commune aux deux ordres de symptômes.

Test de Kveim: il s'adresse à un antigène constitué par une suspension saline non stérilisée de tissu splénique ou ganglionnaire prélevé chez des sujets porteurs de sarcoïdose avérée, en activité. On injecte 0,2 cm³ de l'antigène dans le derme de la face antérieure de l'avant-bras et on surveille la zone inoculée pendant six semaines; si un nodule apparaît, ce qui demande environ un mois, on fait à son niveau une biopsie à la foreuse. On considère le test comme positif lorsque dans un délai de trois à six semaines, l'injection de l'antigène a provoqué la formation d'un nodule ayant les caractères histologiques de la sarcoïdose, et non pas seulement ceux d'une réaction banale à un corps étranger. La nature exacte de la réaction de Kveim n'est pas connue; elle traduit probablement une réaction particulière et tardive d'hypersensibilité, sans qu'on ait pu déceler d'anticorps circulants traduisant cette hypersensibilité. Ni les anti-histaminiques ni l'adrénaline n'inhibent la réaction qui, par contre est négativée par la corticothérapie. Positif le test donne une certitude suffisante, à condition que la lecture soit faite par un anatomopathologiste exercé. Négatif, il est moins concluant. De toutes façons, le test de Kveim n'exclut pas l'étude histologique des biopsies ganglionnaires, pulmonaires, cutanées, hépatiques, osseuses.

V - Traitement

Quelles qu'en soient les localisations, la sarcoidose commande le traitement corticothérapique; si les déterminations articulaires sont suspectes d'étiologie bacillaire, un traitement d'épreuve par les tuberculostatiques apportera par son inefficacité, un élément de poids dans le diagnostic. Si l'arthropathie évoque la maladie goutteuse, en présence surtout d'une hyperuricémie, la colchicine conserve toutes ses indications.

Si enfin un érythème nouveau est présent, l'adjonction de streptomycine peut être tentée

La corticothérapie au long cours a été réalisée chez la malade de Brun par la dose quotidienne de 16 mg de triamcinolone et par l'administration de noréthandrolone. Caroit, Leonetti et De Seze pensent que les manifestations articulaires appartiennent au traitement même de la sarcoïdose, c'est-à-dire à la corticothérapie désormais classique de la maladie de Besnier Boeck Schaumann, sans exclure évidemment les mesures symptomatiques et parfois même les interventions chirurgicales nécessitées par les déterminations ostéo-articulaires.

CONCLUSIONS

I - La fréquence d'une participation articulaire à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est diversement appréciée, selon que l'on fait intervenir de simples arthralgies mono- ou plus souvent poly-articulaires, ou des atteintes des extrémités, ou enfin des lésions frappant de grosses articulations : sacro-iliaques, vertébrales, signalées de façon exceptionnelle. Elles offrent pourtant un intérêt particulier, du fait des problèmes de diagnostic positif et différentiel qu'elles soulèvent.

II - Nous avons envisagé successivement les diverses formes anatomocliniques des atteintes articulaires sarcoïdiennes : mono- et poly-arthralgies, mono- et poly-arthrites, périarthrite de la hanche, atteinte de l'articulation sacro-iliaque. Les déterminations vertébrales ont particulièrement retenu notre attention ; décrites dans une demi-douzaine de cas seulement, elles ont le plus souvent évoqué un processus tuberculeux. Mais ce diagnostic étiologique arroné a finalement été rectifié lorsque la nature sarcoïdique des images pulmonaires puis des lésions osseuses a été établie.

III - L'aspect histopathologique du granulome sarcoïdique est bien connu, et permet la distinction avec le granulome tuberculeux. Mais au niveau des lésions ostéo-articulaires, il peut manquer, et être remplacé par des images inflammatoires banales. Au diagnostic histologique il faut donc ajouter le diagnostic radiolo-

gique et les éléments biologiques, y compris le test de Kveim, sans oublier les investigations propres à écarter d'autres étiologies. L'épreuve thérapeutique aura également de la valeur : efficacité de la corticothérapie, échec des tuberculostatiques, action de la colchicine en cas de syndrome goutteux associé, s'exprimant par ailleurs sous la forme d'une hyperuricémie.

IV - Le traitement des localisations ostéo-articulaires de la sarcoïdose est celui de la maladie causale : les dérivés cortisoniques au long cours. On saura y ajouter les mesures symptomatiques, voire la chirurgie, en cas de destruction ostéolytique étendue, par exemple au niveau d'un corps vertébral. L'essentiel est de ne pas méconnaître la sarcoïdose devant une arthropathie inaugurale ou longtemps isolée, et d'attribuer à celle-ci une étiologie erronée entraînant des temporisations et des choix thérapeutiques inappropriés.

--

Vu :	Vu :
Le Président :	Le Doyen :
	Administrateur provisoire
	de la Faculté de Médecine
Signé : H. BRICAIRE	Signé : G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
Signé : R. MALLET

Bibliographie

BEASLAY E.

Contribution à l'étude de la sarcoïdose articulaire.

Thèse de Paris 1962 dactyl. 68 pp.

BERK R.N., BROWER T.D.

Vertebral sarcoidosis

Radiology 1964 82 p.660-666

BIANCHI F.A., KEECH M.K.

Sarcoidosis with arthritis

Ann. Rheumatol. Diseases 1964 23 p.463-479

BRUN J., POZZETTO H., BUFFAT J.J., SOUSTELLE J., VAUZELLE J.L., PATIN R.

Sarcoïdose vertébrale et sacro-iliaque avec image de pseudo-abcès pottique. Guérison par corticothérapie.

Presse Méd. 23 fév. 1966 74 p.511-516

CAMUS J.P., RAMEAUX-VARELLE

Polyarthrite chronique au cours d'une sarcoïdose de Besnier Boeck Schaumann

Revue Rhum. 1960 27 p.419-422.

CAMUS J.P., CONTE M.

Les formes rhumatologiques de la sarcoïdose

Revue de Médecine 1963 p.959-963

CAROIT M. LEONETTI PH. , DE SEZE S.

Manifestations articulaires de la sarcoïdose.

Presse Méd. 15 fév 1969 77 p.288-290

CASTELLANOS A., GALAN E.

Sarcoidosis. Report of a case in a child simulating a Still's disease

Am. Journ. Dis. Child. 1946 71 p.513-526

CHETRICK A.

Coexistent sarcoidis, erythema nodosum and gout

Journ. Am. Med. Assoc. 7 déc 1963 186 p.950-952.

COSTE F., BOUREL M., DELBARRE F., RAMPON S.,
GOUFFAULT J., LENOIR P.

Les polyarthrites sarcoïdiques
Xème Congresso Lega Int. Reum. Rome 1961
vol.II p.1098-1101.

DESHAYES P., DESSEAUVE J., HUBERT J., LEMER-
CIER J.P., GEOFFROY Y.

Un cas de polyarthrite sarcoïdique.
Spondylarthrite ankylosante au cours d'une
sarcoïdose.

Revue du Rhum. 16 juin 1965 32 p.671-674

FERGUSON R.H., PARIS J.

Sarcoidosis, study of 29 cases with a re-
view of splenic, hepatic, mucous membrane
retinal and joint manifestations.

Arch.Int.Med.1958 101 p.1065-1084.

FOURESTIER M., ROBERT F.

Maladie de Besnier Boeck Schaumann, loca-
lisation vertébrale.

Journ. Radiol.Electrol.janv.1949 50 p.361
362.

GERNEZ RIEUX CH., BRETON A., BONTE, DELWAULLE
Syndrome de Besnier Boeck Schaumann avec
lésions osseuses typiques et diabète insi-
pide associé à une tuberculose à locali-
sations multiples. Action remarquable de
la streptomycine.

Journ. Fr.Méd.Chir.Thorac;1948 4 p.367-
371.

GOOBAR J.E., SCOTT GILMER jr., CARROLL D.S.,
CLARK G.M.

Vertebral sarcoidosis

Journ.Am.Med.Assoc. 23 déc. 1961 178
p.1162-1163.

GUMPEL J.M., CAROL J.J., SHULMAN L.E.

The joint disease of sarcoidosis

Ann. Rheum.Diseases 1967 26 p.194-205

KAPLAN H., KLATSKIN G.

Sarcoidosis, psoriasis and gout.Syndrome
or coincidence?

Yale Journ.Biol.Med.1960 32 p.335-352

KAPLAN H.

Sarcoid arthritis

Arch.Int.Med. 1963 112 p.924-936.

KATSMAN A.

Polyarthritis and erythema Nodosum in sarcoidosis

New York Journ. Med.1953 53 p.1459-1460.

LEBACQ M., RUELLE M.

Les manifestations articulaires de la sarcoidose

Revue Rhum.1966 33 p.611-614.

LEONETTI PH.

Manifestations articulaires de la sarcoidose

Thèse de Paris 1968.

MYERS G.B.

Joint and skeletal muscle manifestations in sarcoidosis.

Am.Journ.Med.1952 12 p.161-170

PUTKONEN T., VIRKKUNEN M., WAGER O.

Joint involvement in sarcoidosis with special reference of sarcoidosis and rheumatoid arthritis

Acta Rheum.Scand.1965 II p.53-61.

RODMAN T., FUNDER-BUNK E.E., MYERSON R.M.

Sarcoidosis with vertebral involvement

Ann.Int.Med.janv.1959 50 p.213-218.

DE SEZE S., CAROIT M., LEONETTI PH.

Les manifestations articulaires de la sarcoidose

Revue du Rhumatisme 1969 36.

SILTZBACH L.E.

Kveim test in sarcoidosis

Journ. Am.Med.Assoc.178 p.476-482, 4 nov 1961.

SOKOLOFF L., BUNIM J.J.

Clinical and pathological studies of joint involvement in sarcoidosis

New Engl.Journ.Med.1959 260 p.841-847

TUREK S.L.

Sarcoid disease of bone of the ankle joint
Journ.Bone Joint Surg.1953 35 A p.465-468

TURIAF J., BRUN J.

La sarcoïdose endothoracique de Besnier
Boeck Schaumann
Expans.Scientif.Fr.Paris 1955

ZENNER J.C., ALBERT M., KLAINER L.M.

Vertebral sarcoidosis
Arch.Int. Med.1963 III p.696-703.

Primer on the Rheumatic diseases. Part III
in Journ. Am.Med.Assoc.9 nov 1964 190
p.513.

Table des Matières

	pages
I - Introduction	13
II - Historique	17
III - Cas anatomocliniques	21
IV - Diagnostic	43
V - Traitement	47
VI - Conclusions	49
Bibliographie	51

